Aus der Universitätshautklinik in Hamburg.
Direktor: Prof. Dr. P. Mulzer.

KAPILLARITIS ALBA.

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin
der Medizinischen Fakultät
der Hansischen Universität

vorgelegt von

Adolf von Geiso.

1938

Pilger-Druckerei G. m. b. H., Speyer a. Rh.

1. Berichterstatter: Doz. Dr. Hopf.
2. Berichterstatter: Prof. Dr. Mulzer.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Hansischen Universität.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Es ist das unbestreitbare Verdienst der französischen dermatologischen Schule in der Fülle der wechselseitigen Erscheinungen und Beziehungen, die zwischen den Hautaffektionen und dem feinen Gefäßnetz der Cutis bestehen, mit dem morphologisch und anatomisch feststehenden Begriff der Kapillaritis zu einer Klärung der Übersicht beigetragen zu haben.

Touraine, der in einer umfassenden Arbeit einen Überblick über den heutigen Stand der Kapillaritisfrage gegeben hat, faßt unter dieser Bezeichnung alle funktionellen und organischen Veränderungen der kleinen Hautgefäße und deren dermatologische Auswirkungen zusammen.

Es fallen unter diesen Begriff demnach nur Dermatosen, deren wesentlicher pathogenetischer Faktor eine Veränderung des Hautkapillarnetzes und der unmittelbar angrenzenden Gefäßabschnitte, also der zuführenden Endarterien und der abführenden kleinsten Venen, ist.

Touraine gibt für die Verlaufsform der Kapillaritiden auf Grund ihrer morphologischen Unterscheidbarkeit ein Schema von 6 Untergruppen:

1. Capillarites érythémateuses,
2. Capillarites purpuriques et pigmentaires,
3. Capillarites thrombosantes et nécrosantes,
4. Capillarites sclérosantes et atrophiantes,
5. Capillarites ectasiantes,
6. Capillarites proliférantes.

Im klinisch-anatomischen Sinne erfolgt die weitere Aufteilung nach chronischen und akuten Formen und andererseits nach Krankheitsbildern, bei denen die Gefäßveränderungen absolut im Vordergrund stehen (reine Formen) und solchen, bei denen die Kapillaritis nur einen Teil der anatomisch erfaßbaren Erscheinungen ausmacht (gemischte Formen).

So sehr die Rolle der Kapillaritis bei der Entstehung einer großen Zahl von Dermatosen unzweifelhaft und lange bekannt ist, so eröffnet doch die genauere Betrachtung der Hautaffektionen von klinisch und besonders histologisch erfaßbaren Veränderungen an den kleinsten Gefäßen oft wertvolle pathogenetische Ausblicke.

Das Krankheitsbild der chronischen Kapillaritis ist zuerst 1929 von Milian unter dem Namen „Atrophie blanche" beschrieben worden. Unabhängig von ihm veröffentlichte Gougerot, der besonders eingehend und grundlegend die Rolle der Kapillarschädigungen in der Dermatologie bearbeitet hat, dasselbe morphologische Erscheinungsbild unter dem Namen „Capillarite atrophiante et telangiectasique". Angeregt durch die Publikationen Milians und Gougerots erschienen in Frankreich im Laufe der letzten Jahre eine ganze Reihe von kasuitischen Beiträgen und Forschungsergebnissen zu dieser Form der Kapillaritis.

Die erste grundlegende Darstellung Milians kam 1929 als Sitzungsbericht der Straßburger Dermatologischen Gesellschaft im „Bulletin de la Société francaise de Dermatologie et de Syphiligraphie" heraus. Der Verfasser beschreibt darin an Hand einer Reihe von Fällen fleckförmige weiße Hautatrophien.

Sitz dieser Veränderungen sind die Unterschenkel, vorzugsweise die Gegend um die Mallelolen und zwar einseitig und doppelsetig, ohne auffallende Bevorzugung des inneren oder äußeren Knöchels. Nur ausnahmsweise werden die Unterarme und die Hände befallen. Im Vordergrund des dermatologischen Erscheinungsbildes stehen weiß-bläuliche bis elfenbeinfarbene, atrophische fleckförmige Bezirke von Stecknadelkopf- bis Pfennigstückgröße. Sie sind unregelmäßig begrenzt, konfluieren zum Teil und liegen deutlich etwas unter dem Niveau. Die Haut darüber fühlt sich weich und glatt an. Die Flecken stehen in Herden, deren Ausdehnung mehrere Millimeter bis Handflächengröße beträgt, zusammen und sind umgeben von einem einige Millimeter breiten, pigmentierten Kranz, aus dem strahlenförmig erweiterte Kapillaren in die Umgebung ziehen.

Nach Gougerot liegen die weißen Atrophien wie Maschen in einem Netz roter Teleangiektasien, welche stellenweise in stärker pigmentierte, rote bis braunrote Purpuraflecken auslaufen. Entscheidend ist dabei zu bemerken, daß dieser Befund nicht etwa eine Narbenbildung von vorausgegangenen Verletzungen oder von ehemals ulcerierten Partien darstellt, sondern daß die Atrophie primär auftritt. Die Veränderungen sind nur selten schmerzhaft, nehmen langsam, oft schubweise an Größe zu und gehen dabei gleichzeitig zum Teil von einem Knöchel oder Unterschenkel auf den anderen über. Bisweilen bleiben sie viele Monate auf dem gleichen Zustandsbild. Erst nach längerem Bestehen kommt es zu Ulcerationen, deren Heilungstendenz sehr zögernd ist.

Der Übergang zur normalen Haut ist unregelmäßig und unscharf; er wird stets von den teleangiektatischen, nie von den atrophischen Bezirken gebildet.

Bei älteren Prozessen bietet sich dann ein buntes Bild von ausgedehnten Teleangiektasien, roten und braunroten Ecchymosen, stärker pigmentierten, echten narbigen Veränderungen und den weißen Atrophien dar.

In der Umgebung sieht man häufig erweiterte, geschlängelte, zum Teil thrombosierte Venen und eine cyanotische Verfärbung der gesunden Hautpartien, bisweilen auch ein Oedem des ganzen Unterschenkels.

Zu dem allgemein klinischen Bild geben die französischen Autoren neben diesen lokalen Veränderungen Zeichen von acquirierter und noch häufiger kongenitaler Lues an oder auch Gefäßveränderungen genereller Art, wie Gougerot, der einen positiven Rumpel-Leede und am ganzen Körper ecchymotische Flecken in einem Fall von Kapillaritis alba findet.

Wichtig und häufig entscheidend für die einwandfreie Diagnosenstellung ist die histologische Untersuchung. Die entsprechenden französischen Veröffentlichungen stellen übereinstimmend Zeichen der Atrophie sowie Kapillarschädigungen fest.

Die Epidermis ist verdünnt bis auf wenige Zellagen, der Papillarkörper ist abgeflacht, zum Teil sklerosiert, das elastische Gewebe ist stark reduziert, die noch vorhandenen Fasern sind größtenteils aufgesplittert und degeneriert. Das kollagene Gewebe der Kutis ist mehr oder weniger sklerosiert und stets durchsetzt mit Infiltraten von Lympho-, Plasma- und Wanderzellen.

Milian und Chapireau beschreiben einen Fall von Atrophie blanche, bei dem die histologische Untersuchung „sklerotische Knoten, wahre Granulome mit vereinzelten Riesenzellen" aufdeckt. Als charakteristisch und konstant werden von allen Autoren Gefäßveränderungen beschrieben im Sinne einer Endo- und Perivascularitis. Diese betreffen sowohl die Kapillaren wie auch die Endarterien und die kleinsten abführenden Venen. Die Gefäßwand ist verdickt, die Endothelien sind gewuchert und zum Teil degeneriert. Die aufgequollenen Zellen ragen ins Lumen hinein und führen stellenweise zur Obliteration. Auch Bilder mit echten Thrombosen werden beschrieben. Die Kapillaren sind umgeben von Lymphocyten und Plasmazellinfiltraten. Die Gefäßwand der Endarterien weist entzündliche Veränderungen der Intima und Adventitia auf, wogegen die Media meist nicht beteiligt ist. Zahl und Weite der Gefäße wechselt auf den Schnitten. Gougerot unterscheidet zwischen atrophischen Zonen, die schlecht durchblutet sind, und teleangiektatischen Zonen, in denen die Kapillaren vermehrt und stark erweitert sind. Touraine beschreibt die Kapillaren besonders an der Grenze der atrophischen Flecke ebenfalls als zahlreich und erweitert. Milian vergleicht das Bild der stellenweise dicht aneinanderstehenden Kapillaren mit Bildern, wie man sie bei der Organisation eines Fibringerinnsels findet.

Wenn die morphologischen und anatomischen Befunde bei der Kapillaritis von allen Autoren im Wesentlichen übereinstimmend und eindeutig angegeben werden, so haben die ätiologischen Faktoren doch zu wiederholten Diskussionen Anlaß gegeben.

Von Milian wird in seiner ersten Veröffentlichung die Lues als die Hauptursache der Hautveränderungen angesehen. Auch Gougerot und Touraine schließen sich dieser Auffassung auf Grund ihrer klinischen und serologischen Untersuchungen an. Ramel und auch Sezary lehnen dagegen eine luetische Genese ab. Sicher scheint, daß die Lues nicht die alleinschuldige Ursache ist, denn auch Milian veröffentlicht einen Fall von einem Lupus erythematodes, der mit Veränderungen einhergeht, die der Atrophie blanche entsprechen. Gougerot stellt das Krankheitsbild bei einer Patientin vor, die als Zeichen einer allgemeinen Kapillardurchlässigkeit neben zahlreichen Ecchymosen einen positiven Rumpel-Leede aufwies. Die Fahndung auf eine Lues blieb in diesem Fall wie auch in anderen ergebnislos. Gemeinsam finden sich in einer Reihe von Angaben Milians, Gourgerots, Touraines und Ramels Durchblutungsstörungen mit Oedemen, Varizen, cyanotischen Verfärbungen und Pernionen an den unteren Extremitäten, die auf eine anatomische oder auch funktionelle Störung bereits der oberen Gefäßabschnitte Rückschlüsse erlauben.

Es sind hier neben der Abflußbehinderung bei einem varicösen Symptomenkomplex auch Störungen der arteriellen Versorgung im Sinne einer Endarteriitis obliterans oder einer Raynaud-Erkrankung in Betracht zu ziehen.

Ausführlich geht auch die Diskussion über die Pathogenese, insbesondere über die wechselseitigen Beziehungen zwischen Hautatrophie und Kapillarschädigungen.

Milian, der das Krankheitsbild unter dem Namen Atrophie blanche, ja zuerst veröffentlichte, setzt sich auf Grund seiner Anschauung über den pathologischen Ablauf entschieden für die Beibehaltung dieses Namens ein. Der Verfasser hält fest an dem Primat der Atrophie, die nicht nur dem klinischen Bild das Gepräge gibt, sondern auch anatomisch der wesentlichste Faktor ist. Die roten Flecken sind im klinischen Bild als Ausdruck der Kapillaritis wohl konstant, doch sind die Gefäßveränderungen nicht als ursächlich für die Atrophie anzusehen, vielmehr führen sie bei größerer Ausdehnung zu den häufigen Ulcerationen, die den atrophischen Veränderungen folgen.

Gougerot dagegen, der die Dermatose unabhängig von Milian bearbeitete und unter dem Namen „Capillarite telangiectasique et atrophiante" veröffentlicht hat, hält an dieser Bezeichnung fest, die seiner Meinung nach den Gefäßveränderungen als dem Hauptfaktor am meisten gerecht wird.

Er stellt damit die Kapillaritis als ursächlich sowohl für die Teleangiectasien wie auch für die Atrophie in den Vordergrund. Für die Entstehung der Hautkapillarschädigungen zieht er die ver-

schiedensten Möglichkeiten: Lues, Tuberkulose, funktionelle oder anatomische Veränderungen schon der größeren Gefäßabschnitte, ungeklärte Einflüsse (Herbsterkrankung) in Betracht.

So sehr die Aetiologie und Pathogenese der Kapillaritis umstritten sein mögen, so stellt sie doch ein morphologisch und anatomisch fest umrissenes Krankheitsbild dar, das gar nicht so selten ist, als daß es nicht allgemeine Beachtung und Anerkennung verdiente.

Dazu mögen folgende 3 Fälle, die 1937 an der Hamburger Universitätshautklinik diagnostiziert und behandelt worden sind, beitragen:

Fall 1: 33-jähr. ledige Pat. E. H.

Dieser Fall wurde bereits im Sept. 1937 von Herrn Prof. Mulzer auf dem Dermatologenkongreß in Stuttgart vorgestellt.

Die Familienanamnese ist o. B.

Frl. E. H. ist bis zum Beginn der jetzigen Erkrankung im Jahre 1925 nie ernstlich krank gewesen.

Die Pat. erklärt lediglich, stets an kalten Füßen zu leiden und besonders in früheren Jahren jeden Winter Frost in den Zehen gehabt zu haben. Außerdem liegt eine hohe Empfindlichkeit gegen Insektenstiche vor. So wird auch das Auftreten der ersten Hauterscheinungen mit einem Insektenstich in der Gegend des lk. äußeren Knöchels in Zusammenhang gebracht. Wie stets sei eine heftige Hautreaktion aufgetreten. Es hat sich dann ein etwa linsengroßes Geschwür entwickelt, das unter Salbenbehandlung bald wieder abheilte. In der Umgebung traten nach sicheren Angaben der Pat. im vorher nicht ulcerierten Bezirke schon früh „Vernarbungen", d. h. weiße glatte Flecken mit Rötung der Umgebung auf. Im Laufe der Jahre habe der ganze erkrankte Hautbezirk an Umfang zugenommen. Dann erst, also sekundär, sei es zu Ulcerationen gekommen, die nur langsam abheilten. Inzwischen war dieselbe Veränderung ohne ersichtliche Ursache in langsam wachsender Ausdehnung auch am inneren lk. Knöchel aufgetreten. Die Erscheinungen waren genau dieselben wie am äußeren Malleolus, also erst Vernarbung und Verfärbung, dann erfolgte in kleinem Bezirk eine Ulceration. Seit 1930 etwa wurde auch die Gegend des r. inneren und äußeren Knöchels von der Erkrankung betroffen. Das Erscheinungsbild und die Entwicklung waren hier wie in allen anderen unten zu beschreibenden Herden grundsätzlich gleich. Die Pat. kam im April 1937 wegen der zunehmenden Ausdehnung der wiederholten Ulcerationen und der damit verbundenen Schmerzen zur Behandlung in die Universitätsklinik. Aus einem Herd über dem lk. Schienbein wurde im Sommer 1937 eine Probeexcision entnommen, die Wunde heilte erst bis zum November 1937 wieder ab. Die Behandlung bestand in Salbenverbänden, Höhensonne und Kamillenbädern. Zeitweise wurde auch Jodkali gegeben, um eine Lues evtl. auszuschließen. Bei der Nachuntersuchung im Januar 1938 waren alle Ulcerationen

geschlossen. Die Pat. hatte auch bei längerem Gehen und Stehen keine Schmerzen, außer in der Gegend des r. Fußgelenks, die durch eine 3 Wochen alte Distorsion geschwollen und noch grüngelb verfärbt war.

Befund im Januar 1938: Den lk. äußeren Malleolus bogenförmig umgreifend, zieht sich von unten nach vorn und oben eine bunt veränderte Hautpartie, in der auf dem stärker pigmentierten braunroten teleangiektatischen Grund — neben einer deutlich eingezogenen, etwa bohnengroßen dunklen Narbe im Zentrum — zahlreiche bläulich-weiße, glatte, stecknadelkopf- bis linsengroße Flecken auffallen, die poligonal und policyklisch begrenzt, z. T. ineinander übergehend 1—2 cm lange, band- und archipelartige Bilder darbieten. Besonders am Rand sieht man die weißlichen Flecken, die sämtlich etwas unter dem Niveau liegen, von einem braunroten Pigmentsaum umgeben, aus dem erweiterte Kapillaren in die Umgebung ziehen. Die Haut über den Veränderungen ist weich, nicht schuppend, läßt sich in Falten abheben, die sofort wieder ausgeglichen werden. Das gleiche Bild veranschaulicht der Bezirk um den lk. inneren Knöchel, der diesen ebenfalls bogenförmig von unten und hinten nach oben zu umfaßt.

Am lk. Fußrücken sieht man einen nach den Angaben der Pat. frischeren, d. h. auch schon jahrelang bestehenden Herd, in dem es bisher nie zu einer Ulceration gekommen ist. In ihm bieten sich die Veränderungen besonders charakteristisch, ohne von sekundärer Narbenbildung überlagert zu sein, dar. Der Herd setzt sich zusammen aus zwei etwa bohnengroßen Flecken, die durch eine schmale unveränderte Hautpartie getrennt sind. In diesen Flecken stellen sich hirsekorngroße, elfenbeinfarbene, glatte Atrophien dar, deren unregelmäßige Begrenzung von einem mehrere Millimeter breiten, roten bis braunroten teleangiektatischen Saum gebildet wird. In diesem Saum fallen purpuraartige Flecken auf, die in dem Übergang zur normalen Cutis unregelmäßig verteilt sitzen.

Die Haut über dieser Veränderung ist weich, reizlos und frei von Entzündungserscheinungen und Schuppenbildung. Fast den gleichen Anblick, nur mit etwas größerer Ausdehnung und vermehrter Konfluenz der Atrophien bietet ein Fleck unterhalb des inneren Knöchels, dessen Ausdehnung etwa $2^1/_2 : {}^3/_4$ cm beträgt.

Über der medialen Schienbeinkante an der Grenze vom mittleren zum unteren Drittel des Unterschenkels fällt ein 3-markstückgroßer, stark pigmentierter Herd auf, das Residuum der $^1/_2$ Jahr zurückliegenden Probeexzision. In seinem Randbezirk finden sich ebenfalls weiße Atrophien. Um den r. inneren Knöchel sind dieselben Veränderungen lokalisiert, nur unwesentlich sich unterscheidend in Größe, Pigmentierung und sekundärer Narbenbildung; ebenso 2 Flecken von Zweipfennigstückgröße mehrere Centimeter oberhalb des äußeren Malleolus und am lateralen Fußrand. Das Bild wird an diesem Fuß überlagert durch ein Knöchelhämatom, das sich die Pat. durch eine Fußdistorsion zugezogen hat. Keine der veränderten Hautpartien ist bei der letzten Untersuchung ulceriert. Beide Unterschenkel und Füße fühlen sich warm an und sind frei von Stauungserscheinungen.

Die Art. pedis dors. ist beiderseits gut durchzufühlen. Man sieht in der Umgebung der Atrophie lediglich einige braune follikuläre Hyperkeratosen. Bei der sonstigen Untersuchung ist kein krankhafter Organbefund festzustellen.

Blutdruck 140/90, Senkung 10 mm, Leukozytenzahl 9100, Wassermann ∅, Rumpel-Leede ∅.

Histologischer Befund: Die Epidermis ist schmal und auf wenige Zellenlagen verdünnt. Der Papillarkörper ist abgeflacht. In der obersten Schicht des Corium sind die elastischen Fasern an Zahl verringert und z. T. aufgesplittert, während sie in der Tiefe eine normale Anordnung zeigen. Das kollagene Gewebe ist mäßig sklerosiert. Auffallend sind Veränderungen an den kleinsten Gefäßen der Lederhaut. Neben gruppenartig angeordneten, stark erweiterten Kapillaren in der obersten Schicht des Corium sieht man auf anderen Abschnitten des Präparates die Kapillaren an Zahl vermindert und verengt. Die letzteren vor allem bieten das Bild einer ausgesprochenen Endothelschädigung. Die Wand ist aufgequollen, sodaß ihr Lumen stark eingeengt ist. Die Endothelauskleidung ist an vielen Stellen gewuchert, an anderen zerstört und in die Gefäßlichtung abgestoßen, diese dabei bisweilen völlig verschließend. Um die Gefäße liegen Infiltrate kleiner Rundzellen (Plasmazellen und Lymphozyten) als Ausdruck einer Perikapillaritis. Noch stärker finden sich diese kleinzelligen Infiltrate jedoch in der teleangektatischen Zone. Hier ist die Endothelschädigung der erweiterten Kapillaren nur minimal, dagegen sind die Gefäße zum größten Teil umscheidet von einem dichten Mantel kleiner Rundzellen.

Im ganzen bestehen also histologisch neben dem Bild einer allgemeinen Atrophie deutliche Zeichen einer Kapillaritis, wobei man die teleangiektatischen Zonen von den gefäßarmen und geringer durchbluteten Zonen trennen kann.

Fall 2: 77-jährige Witwe I. G.

Aus der Anamnese ist nur bemerkenswert, daß Frau I. G. seit vielen Jahren an Krampfadern und kalten Füßen leidet. Außerdem haben sich in der letzten Zeit Zeichen der Herzinsuffizienz mit Kurzluftigkeit, Beklemmungsgefühl und Oedembildung eingestellt. Im Juni 1937 ist angeblich durch den Schuhdruck am inneren Malleolus rs. ein Geschwür entstanden, das unter Salbenverbänden gut abheilte. Im Oktober 1937 trat dann auch am äußeren Knöchel ein Ulcus auf. Im November kam die Pat. in die ambulante Behandlung der Universitätspoliklinik, blieb dann aber wegen zunehmender Dyspnoe und Beschwerden beim Gehen fort. Wegen eines Erysipels wurde sie Anfang Dezember ins Krankenhaus St. Georg-Hamburg eingeliefert. Unter Ruhigstellung und feuchten Verbänden klang der Infekt ab und Ende des Monats war auch das Geschwür soweit abgeheilt, daß die Pat. entlassen werden konnte.

Bei der Nachuntersuchung Anfang Januar 1938 bot sich folgender Lokalbefund: In einem kinderhandflächengroßen Bezirk nach hinten und unten vom r. lateralen Malleolus sieht man auf einem mäßig stark pigmentierten, roten bis rotbraunen Grund stecknadelkopf- bis linsengroße, unregelmäßig begrenzte, z. T. konfluierende, weißbläuliche Herde. Diese haben eine glatte Oberfläche und liegen etwas unter dem Niveau. Die Haut in dem ganzen

veränderten Bezirk ist leicht schuppend, glatt glänzend und fein gefältelt (Zigarettenpapierphänomen), man kann sie in groben Falten abheben, die sich nur langsam ausgleichen. Ein Bezirk gleicher Veränderungen umfaßt den inneren r. Knöchel bogenförmig in einer Ausdehnung von 4 : 2 cm. Um den lk. inneren Knöchel zieht sich ein Kranz feinster braunroter Petechien von oben nach hinten und unten.

Die Haut am ganzen Körper bietet das Bild einer senilen Atrophie. Es besteht beiderseits ein Knöchelödem. Am r. Unterschenkel finden sich ausgedehnte, z. T. thrombosierte Varizen. Von der Fußgelenksgegend bis zur Höhe der mittleren Wade ist der r. Unterschenkel derb und nicht druckschmerzhaft infiltriert. Beide Unterschenkel sind leicht cyanotisch verfärbt.

Allgemeinbefund: Das Herz ist nach lks. verbreitert, die Töne klappend, der Puls ist gespannt, regelmäßig. Blutdruck 160/85, Wassermann ∅.

Sonst ist kein wesentlicher path. Befund zu erheben. Insbesondere ist das Zentralnervensystem, wie auch das Blutbild, normal.

Der Rumpel-Leede ist ∅.

Fall 3: 51-jährige Pat. H. B.

Familienanamnese: Die Mutter hatte starke Krampfadern, eine Schwester der Pat. ist an einer postoperativen Thrombose mit Embolie verstorben.

Frau H. B. selbst leidet seit vielen Jahren an Varizen. Im Jahre 1929 machte sie eine Myomoperation durch. Im Anschluß daran war das r. Bein leicht geschwollen (Thrombose ?).

Die Pat. bleibt dann bis 1933 beschwerdefrei. Damals trat ohne erkennbare Ursache erstmalig eine Ulceration am r. äußeren Malleolus auf, die nach 4-wöchentlicher stationärer Behandlung abheilte. Die fleckförmige Rötung in der Umgebung der Narbe ist seitdem langsam größer geworden. Im September 1937 im Anschluß an eine größere Anstrengung (Wanderung im Gebirge) trat erneute Ulceration in einem groschenstückgroßen Bezirk inmitten der alten Veränderungen ein, die sich auf Salbenverbände in kurzer Zeit schloß. Bei der Nachuntersuchung im Januar 1938 gab die Pat. an, bis auf leichte Schwellung des r. Unterschenkels, die zeitweises Tragen eines Gummistrumpfes erfordere, beschwerde- und schmerzfrei zu sein.

Lokalbefund: Am r. äußeren Knöchel bis 10 cm zur Wade hinauf verläuft ein Herd bunter Veränderungen: Auf einem dunkelroten, stark pigmentierten Grund heben sich sehr zahlreiche, scharf begrenzte weiße Flecken ab, die etwas unter dem übrigen Niveau liegen und an Größe wie Randform sehr wechseln. Ihre Oberfläche ist glatt und spiegelnd. Diese atrophischen Bezirke liegen besonders am Rand der Hautveränderung. In ihrer Umgebung sieht man einzelne Teleangiektasien, die stellenweise in rotbraune, durch Glasspateldruck nicht veränderliche Ecchymosen auslaufen. Am ganzen r. Unterschenkel sieht man einzelne geschlängelte Varizen, über denen sich braune Pigmentablagerungen als Zeichen alter Blutungen finden. Es besteht eine mäßige allgemeine Cyanose und Schwellung im Bereich des r. Fußgelenks.

Der Allgemeinzustand ergibt keinen weiteren pathologischen Befund. Zentralnervensystem normal. Blutdruck 120/80, Rumpel-Leede ∅.

Eine histologische Untersuchung war in den letzten beiden Fällen leider nicht möglich. Man ist daher gezwungen, sich bei der kritischen Gegenüberstellung mit den Veröffentlichungen der französischen Autoren und bei der sich daraus ableitenden Diagnoseführung allein auf die Anamnese und das klinische Erscheinungsbild zu verlassen. Diese beiden Fälle mögen daher vorweg besprochen werden.

Gemeinsam ist beiden der lange bestehende varicöse Symptomenkomplex, zu dem sich später die Ulceration gesellt. Von beiden Patientinnen wird die Bildung der Unterschenkelgeschwüre als erste Hautveränderung angegeben. Es ist daher naheliegend, das klinische Erscheinungsbild zwanglos als Narbenbildung bei einem Ulcus cruris varicosum zu erklären. Doch bleibt die Anamnese immer etwas subjektives; man kann daher auch nicht ausschließen, daß etwaige atrophische Veränderungen schon vorher bestanden haben und erst die Ulceration, verbunden mit all den subjektiven Beschwerden, das Krankheitsempfinden und damit die Selbstbeobachtung geweckt haben.

Andererseits deckt sich die Morphologie weitgehend mit den in der französischen Literatur beschriebenen Fällen der Atrophie blanche bezw. Capillerite atrophiante: Fleckförmige weiße, atrophische, glatte, etwas eingesunkene Herde, die auf einem stärker pigmentierten Grund mit Teleangiektasien und Ecchymosen sitzen. Es ist auch zu bemerken, daß sich diese Bilder besonders rein am Rand der Hautveränderung finden, in einem Bezirk, der nie ulceriert gewesen ist. Bei beiden Fällen kann man die eigentlichen Geschwürsnarben mehr oder weniger deutlich als etwa pfennigstückgroße, eingezogene, sehr stark pigmentierte Partien erkennen, um die sich in weiter Ausdehnung die weißatrophischen und teleangiektatischen Zonen herumziehen. Es ist also zum Mindesten für diese Randbezirke neben der Übereinstimmung des klinischen Bildes mit der Atrophie blanche auch die Hauptforderung M i l i a n s für die Diagnosestellung, nämlich die primäre Atrophie, gegeben.

Wenn damit für diese beiden Fälle die reine Narbenbildung auf dem Boden einer Ulceration ausgeschlossen werden kann, so gilt das noch vielmehr für den ersten Fall, der Pat. E. H., bei dem nicht nur die Anamnese — die intelligente und kritische Pat. gibt „Narbenbildung" als primäre Erscheinung spontan an — und die Morphologie der Hautveränderungen, sondern auch die histolo-

gische Untersuchung eine echte narbige Atrophie ausschließen. Das anatomische Bild der Probeexcision deckt sich vielmehr in allen Richtungen mit den Befunden der französischen Autoren:

1. alle Zeichen der Atrophie: Verschmälerung der Epidermis mit Abflachung des Papillarkörpers, Verminderung und Aufsplitterung der elastischen Elemente,

2. Zeichen der Kapillaritis mit Bildern der Endothelitis bis zur Gefäßobliteration und der Perikapillaritis mit Rundzelleninfiltraten, wobei man, wie in der Beschreibung Gougerots, teleangiektatische Zonen mit zahlreichen und erweiterten Gefäßen und atrophischen Zonen mit wenigen, zur Obliteration neigenden Gefäßen unterscheiden kann.

Mit dem Ausschluß einer Narbenbildung auf dem Boden eines Ulcus cruris wurde der Kreis der differentialdiagnostischen Erwägungen bereits eröffnet. Entsprechend der Hauptforderung, daß die Atrophie bei der Kapillaritis primär auftritt, sind von vornherein, alle Narbenbildungen und sekundären Atrophien, wie sie als Ausgang zahlreicher Hauterkrankungen vorkommen, auszuschließen. Es liegt auf der Hand, daß sich hierbei große Schwierigkeiten ergeben können, da man bei der Beurteilung des klinischen Zustandsbildes weitgehend auf die anamnestischen Aufgaben der Patienten angewiesen ist. Dieser Umstand trägt wohl auch dazu bei, daß die Kapillaritis alba bisher wenig beachtet und als Krankheit sui generis anerkannt worden ist. Wenn posttraumatische und postulcerative Narben, z. B. nach Furunkel, Impetigo, Gummen und tuberkulösen Processen meistens leicht ausgeschlossen werden können, so ist dies schon weit unsicherer bei den Narben, wie sie im Ablauf des Lupus erythematodes, beim Lichen atrophicus und als Folgezustand luetischer Papeln auftreten.

Das klinische Bild der Kapillaritis alba, wie es uns bei unseren Patienten entgegentritt, gleicht am ehesten der Purpura teleangiectoides Majocchii. Doch beherrschen bei dieser Dermatose — abgesehen von der Ringform — die rosa- bis lividroten Flecken als Ausdruck der Hämorrhagien das klinische Bild, während die Atrophie erst im letzten Stadium auftritt und von vielen Beobachtern ganz vermißt wird.

Bei den sogenannten primären fleckförmigen Atrophien: der Dermatitis atrophicans maculosa Jadassohn und der Poikilodermia vascularis atrophicans Jacobi finden sich neben der Atrophie stets auch histologisch nachweisbare, entzündliche Veränderungen in allen Hautschichten, die diese Dermatosen neben ihrer Ausbreitungsform von der Kapillaritis alba unterscheiden. Die senile Atrophie erfaßt als generelle Erkrankung meistens die gesamte Haut und überlagert in unserem 2. Fall das Bild der Kapillaritis (Schuppung, Zigarettenpapierphänomen).

Vitiligo und Leukoderm lassen sich als reine Pigmentverschiebungen von der Atrophie blanche leicht abgrenzen.

Haben wir bei den differentialdiagnostischen Erwägungen die Tatsache vorangestellt, daß bei der Kapillaritis alba die Atrophie nicht Folge einer Wunde oder einer Entzündung der Haut ist, so führt uns diese Feststellung weiter zur Frage der Entstehung der Hautveränderungen und damit des gesamten Krankheitsbildes.

Für die Pathogenese bestehen drei Möglichkeiten:

1. Spontane Atrophie. Die Kapillarschädigungen sind sekundär und durch die beim Gewebszerfall entstehende Reizung zu erklären.

2. Gleichzeitiges Auftreten von Atrophie und Kapillaritis.

3. Ausgang von den Gefäßen. Die Atrophie ist zweitrangig.

Bei der Beschreibung der französischen Literatur wurde weiter oben schon auseinandergesetzt, daß Milian am ehesten der zweiten Möglichkeit zuneigt und dabei den Kapillarveränderungen nur geringe Bedeutung zuerkennt, während Gougerot den dritten Modus vertritt und die Erkrankung als chronische Kapillaritis deutet, auf deren Boden einerseits die Atrophien, andererseits die Teleangiektasien und letzten Endes auch die Ulcerationen entstehen.

Uns scheint diese Auffassung, die ja auch die übrigen französischen Autoren anerkennen, die pathogenetisch ungezwungenere, doch ist die Zahl der gerade in den Anfangsstadien auch histologisch untersuchten Fälle bisher noch zu gering, als daß darüber ein endgültiges Urteil abgegeben werden könnte.

Wie die Pathogenese, so ist auch die Noxe umstritten, die zu dem Krankheitsbild führt. Als Ursache sowohl der Atrophie wie der Kapillaritis wird von den meisten französischen Autoren für einen Teil der Fälle die Lues congenita angegeben. Es werden Beobachtungen beschrieben, bei denen anamnestisch wie auch in klinischen serologischen Manifestationen sichere Zeichen der hereditären Syphilis vorhanden waren. Doch trifft diese Aetiologie sicher nicht für alle Fälle zu und wird auch von Ramel und Sezary ganz abgelehnt. Wir konnten bei keiner der von uns beobachteten Patientinnen Symptome einer congenitalen oder erworbenen Syphilis feststellen.

Wenn wir mit Gougerot die Hautkapillarschädigung ursächlich für die fleckförmigen Atrophien ansehen, so ergibt sich daraus die Frage, wie es zu diesen Gefäßveränderungen kommt. Wir beschrieben weiter oben, daß sich bei zweien der Patientinnen neben den weißen Atrophien ein varicöser Symptomenkomplex

mit allen Zeichen der Abflußstauung, Oedem, cyanotische Verfärbung, fand. Dieses Zusammentreffen ist auch bei einem großen Teil der französischen Veröffentlichungen festzustellen (Gougerot, Touraine, Ramel, Milian), wie ja auch fleckförmige Atrophien bei Varizenbildung lange bekannt sind. Man ist daher wohl berechtigt anzunehmen, daß die Abflußstörungen in den höheren Gefäßabschnitten nicht nur zu einer allgemeinen Atrophie sondern über dem Weg von lokalen Kapillarschädigungen auch zu makulösen Atrophien führen können.

Es ist dabei im Einzelnen noch nicht geklärt und auch von geringerer Bedeutung, ob die Endo- und Perivascularitis im subpapillären Kapillarplexus durch kleinere Thrombophlebitiden, durch die chronische Stase oder anhaltende funktionelle Schädigungen entstanden sind.

Die Lokalisation der Veränderungen in der Knöchelgegend ist, wie bei der Bildung der Ulcera cruris, wohl durch die ungünstige Gefäßversorgung im Verein mit möglichen traumatischen Läsionen bedingt.

Kann man die Zirkulationsstörungen bei varicösem Symptomenkomplex in diesen Fällen für die Genese der Kapillaritis und damit auch der Atrophien als ursächlich ansehen, so ist diese Voraussetzung bei dem 3. Fall, der Pat. E. H., nicht ohne weiteres gegeben, denn hier sind weder Zeichen einer venösen Stauung noch Varizenbildung nachzuweisen; doch gibt die Pat. an, daß sie stets an kalten Füßen leide und häufig Frost in den Zehen gehabt habe, — ein Symptom, das auch Touraine bei einem Fall beschreibt.

Fräulein E. H. hat einen vorwiegend stehenden Beruf und bemerkte gerade in Zeiten anstrengender Tätigkeit starke Ermüdungserscheinungen und Unsicherheit in den Beinen. Auch nahmen die Ulcerationen unter diesen Umständen zu und waren mit ziehenden Schmerzen verbunden. Symptome, die für eine funktionelle oder anatomische Schädigung des arteriellen Zuflusses im Sinne eines ausgebildeten Morbus Raynaud oder einer Arteriitis obliterans sprechen, lagen nicht vor. Die Pat. hatte weder spastische Schmerzen in den Unterschenkeln — Claudicatio intermittens — noch Parästhesien. Auch war der Puls der Arteria pedis dorsalis beiderseits gut zu fühlen. Wir möchten daher die Zirkulationsstörungen in diesem Falle als Folgen funktioneller Überbeanspruchung, vielleicht verbunden mit vasoneurotischen Erscheinungen ansprechen. Daß es bei einem derartigen chronischen

krankhaften Funktionsablauf im Gefäßsystem auch zu anatomisch erfaßbaren Strukturveränderungen kommen kann, ist für den Morbus Raynaud bekannt (Buber, Assmann, Ratschow).

Besonders interessant sind in diesem Zusammenhang die Befunde von Laplane und Brocard zu vermerken, die im Tierversuch durch experimentelle Reizung von sympathischen Elementen anatomische Veränderungen an den entsprechenden Gefäßabschnitten haben hervorrufen können. Wenn diese Versuche auch aus technischen Gründen an Visceralorganen durchgeführt wurden, so ist eine analoge Übertragung der Ergebnisse auf die Gefäße der Extremitäten doch durchaus denkbar.

Man könnte daher auch in unserem Fall annehmen, daß die histologisch erfaßbaren Kapillarschädigungen auf ähnlicher Basis entstanden sind. Zu erwägen bleibt weiterhin die Frage einer entzündlichen Genese, wie sie auch Milian aufwirft, der sogar echte Granulombildung bei einem Fall beschreibt.

Wie in neueren Arbeiten (Lange, Ratschow) die Entstehung der Endangitis obliterans auf Grund eingehender Gefäßuntersuchungen als rheumatische Veränderung entsprechend der Endocarditis rheumatica aufgefaßt wird so könnte man auch die Kapillaritis mit den Bildern der Endothelwucherung bis zur Obliteration und den perivasculären Infiltraten als rheumatisch bedingt ansprechen; doch sind weder die Gefäßwandveränderungen noch die Infiltrate von Rund- und Plasmazellen bei dem von uns gewonnenen histologischen Präparat als typisch für eine rheumatische Veränderung anzusehen. Auch sind die größeren Gefäße in der Subcutis frei von derartigen Befunden.

Gegen eine trophoneurotische Aetiologie spricht die Lokalisation der Hauterscheinungen, die nicht an den Verlauf eines sensiblen Nerven gebunden sind, sondern sowohl im Gebiet des Nervus ischiadicus wie des Nervus femoralis liegen.

Zeichen einer allgemeinen erhöhten Kapillardurchlässigkeit mit diffusen Ecchymosen und positivem Rumpel-Leede, wie sie Gougerot beschrieb, sahen wir in keinem Fall.

Es kann demnach abschließend gesagt werden, daß eine einheitliche Noxe für die zur Atrophie führenden Kapillaritiden nicht gegeben ist. Man muß vielmehr annehmen, daß die Entstehungsursachen vielseitig sind. Andererseits haben auch ähnliche Kapillarveränderungen nicht immer zwangsmäßig eine Atrophie zur

Folge. So beschreiben Weill und auch Gate eine Form von obliterierender Kapillaritis, die allerdings in akuten Schüben mit Fieber auftretend, zu umschriebenen Hautnekrosen an den Beinen und auch am Unterarm führte. Die unter der Kapillaritis alba bezw. Atrophie blanche beschriebenen Fälle, denen sich auch unsere Beobachtungen anschließen, zeigen jedoch in Morphologie, Lokalisation, Verlauf und dem histologischen Präparat, eine so sichere Übereinstimmung, daß die Abgrenzung dieser Hautaffektionen als Kapillaritis alba bezw. Atrophie blanche uns gerechtfertigt und zweckmäßig erscheint.

Zusammenfassung.

Es werden nach Darstellung der französischen Literatur über die Atrophie blanche bezw. Kapillarite atrophiante drei Fälle dieser Erkrankung beschrieben. Es handelt sich bei diesem zuerst von Milian und Gougerot unabhängig voneinander publizierten Krankheitsbild um eine fleckförmige weiße Hautatrophie, die, vornehmlich in der Knöchelgegend lokalisiert, mit Teleangiektasien und entzündlichen Veränderungen der Hautkapillaren einhergeht. Es werden neben differentialdiagnostischen Erwägungen die umstrittenen Auffassungen über die Pathogenese und die Aetiologie auseinandergesetzt.

Es ist mir eine angenehme Pflicht, Herrn Prof. Mulzer für die Überlassung des Themas und Herrn Privatdozent Dr. Hopf für die Anregung und Unterstützung bei der Ausarbeitung zu danken.

Literaturverzeichnis.

1. Assmann: Über periphere Gefäßstörungen im jugendlichen und mittleren Lebensalter. Klin. Woschr. 1929 II, S. 1342.
2. Gans: Histologie der Hautkrankheiten. Berlin 1928.
3. Gaté, Cuilleret et Riou: Gangrene superficielle en plaques de la jambe. Bulletin 1935.
4. Gaté: Apropos de la forme nécrosante des capillarites. Bulletin 1937, S. 1651.
5. Gougerot et Burnier: Capillarite oblitérante et necrosante fixée. Bulletin 1935, S. 586.
6. Gougerot, Lortal, Jakob, J. Hamburger: Capillarite télangiectasique atrophiante (Atrophie blanche). Bulletin 1936, S. 1792.
7. Gruber: Gefäßstörung und Gangrän. Ztschr. f. Kreislaufforschung 23, S. 537 (1931).
8. Hammer: Purpura annularis teleangiectoides Majocchii. Jadassohn Handbuch 1931 Berlin.
9. Jaeger: Zur pathologischen Anatomie der Thrombangitis obliterans bei juveniler Extremitätengangrän. Virchows Arch. 284, S. 526 und S. 584.
10. Lange: Durchblutungsstörungen der Gliederspizen. Münch. Med. Wo. 1937, Nr. 4, S. 121 und Nr. 5, S. 163.
11. Laplane et Brocard: Le role du sympathique dans la pathologie des capillarites. Bulletin 1937, S. 1638.
12. Milian: Atrophie blanche. Bulletin 1929, S. 867.
13. ders.: Ulcere cyanotique des jambes. Bulletin 1935, S. 720.
14. der. et Chapireau: Atrophie blanche, Bulletin 1935, S. 943.
15. ders.: Les Capillarites. Bulletin 1937, S. 1653.
16. Oppenheim: Atrophien. In Jadassohn Handbuch, Berlin 1931.
17. Pautrier et Woringer: Les rélations entre la morphologie epidermique et le réseau vasculaire superficiel. Bulletin 1937, S. 1649.
18. Ramel: Contributions a l'étude clinique et histo-pathologique des capillarites. Bulletin 1937, S. 1634.
19. Ratschow: Diagnostik der peripheren Durchblutungsstörungen. Ergb. d. In, Med. und Khk. 48, S. 261.

20. Sézary: Diskussion du Rapport d. Touraine. Bulletin 1937, S. 1677.

21. Sunder-Plassmann und K. Müller: Morbus Raynaud und neurovegetatives hormonales System. Klin. Wschr. 1937 Nr. 5, S. 152.

22. Touraine: Les capillarites en Dermatologie. Bulletin 1937.

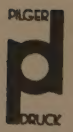
23. Touraine et Renault: Atrophie blanche et plaque cyanotique par capillarite syphilitique. Bulletin 1935, S. 1376.

24. Touraine, Renault et Greene: Capillarite reticulée et angiosclérose des membres inférieurs. Bulletin 1937, S. 1647.

25. Weill: Capillarites obliterantes disseminées a possuées successives. Bulletin 1935, S. 1702.

Lebenslauf.

Am 22. Dezember 1910 wurde ich als Sohn des Studienrates Prof. Dr. von Geiso in Hamburg geboren. Nach bestandener Reifeprüfung besuchte ich die Universitäten Marburg, Graz und Hamburg. Das ärztliche Vorexamen legte ich im August 1931 in Marburg ab, das medizinische Staatsexamen im Dezember 1934 in Hamburg. Das praktische Jahr verbrachte ich am Krankenhaus St. Georg in Hamburg, wo ich auch anschließend bis Ende Mai 1936 als Volontärarzt tätig war. Seit dem 1. Juni 1936 bin ich am Städt. Krankenhaus Altona als Assistenzarzt angestellt. Meine Approbation erfolgte am 2. Januar 1936.


PILGER
DRUCK